

Über einen Fall von

Pityriasis rubra pilaris

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
in der gesamten Medizin

Der Hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von
Ernst Wilhelm Falk
aus Hersfeld

Marburg 1947

Eukerdruck KG. Marburg



Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg am 4. März 1947.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Berichterstatter: Prof. Dr. Ruete.

Meinen Eltern

Vorbemerkung zur Entwicklung des Begriffes der *Pityriasis rubra pilaris*.

Im Jahre 1835 schilderte RAYER eine Krankheit, die er „*Psoriasis générale apparence particulière de la desquamation sur les points occupés par les poils*“ nannte. Hierauf griff DEVERGIE zurück, als er 1857 zwei eigene Beobachtungen als „*Pityriasis pilaris*“ veröffentlichte. Dieses Krankheitsbild bezeichnete BESNIER später als „*Pityriasis rubra pilaris*“.

Für DEVERGIE war die *Pityriasis pilaris* allerdings nur eine auf die Haarfollikel beschränkte Erkrankung, der stets bestimmte andere Erscheinungen an Kopf und Hohlhand vorausgingen. Daher waren in der Folgezeit verschiedene Autoren der Ansicht, die *Pityriasis pilaris* sei eine Folge dieser anderen Affektionen. Erst BESNIER und RICHAUD faßten die Einzeleffloreszenzen — die allgemeine Röte des Körpers mit Desquamation und die um die Haare lokalisierten Hornkegel — als eine Erscheinung unter dem Begriffe der „*Pityriasis rubra pilaris*“ zusammen.

Eine umfassende Beschreibung des Krankheitsbildes von BESNIER erscheint zwar erst 1889, aber die unter seiner Leitung veröffentlichten Berichte RICHAUDS (1877) und mehrere Arbeiten BROCOS (1882, 1884) hatten auf die *Pityriasis rubra pilaris* aufmerksam gemacht. Daher nahmen schon vor dem Ersten Internationalen Dermatologen-Kongreß (1889) auch nichtfranzösische Dermatologen zu dieser neu-bekannten Krankheit Stellung.

Nun ist die Geschichte der *Pityriasis rubra pilaris* nicht zu trennen von der des *Lichen ruber Hebrae* und des *Lichen planus Wilsoni*, wie denn gerade die Differenzierung dieser drei Krankheiten die Meinungsverschiedenheiten in zahlreichen Veröffentlichungen hatte offenbar werden lassen. Ferdinand von HEBRA hatte seit 1850 mehrfach ein Krankheitsbild erwähnt, das er „*Lichen ruber*“ nannte. ERASMUS WILSON beschrieb 1869 eine Erkrankung als „*Lichen planus*“, deren Bild unter demselben Namen auch heute noch Begriff ist. In der Folgezeit kam es zu Gegenüberstellungen des HEBRASCHEN „*Lichen ruber*“ und des WILSONSCHEN „*Lichen planus*“. WILSON selbst glaubte, die von ihm beschriebene Krankheit sei eine durch klimatische Verhältnisse bedingte Abart des *Lichen ruber Hebrae*. HEBRA beschrieb später noch einmal seinen *Lichen ruber*, der nun aber um die Erscheinungen des *Lichen planus Wilsoni* vermehrt war. KAPOSI machte 1877 den Vorschlag, die beiden Ausdrucksformen als „*Lichen ruber acuminatus*“ und „*Lichen ruber planus*“ zu unterscheiden, sie aber nur als Modifikationen des „*Lichen ruber*“ zu betrachten.

Von 1877–89 kommt es immer wieder zu Erörterungen über die *Lichenfrage*, und gegen Ende dieses Zeitabschnittes tritt die Frage der Beziehung der *Pityriasis rubra pilaris* zum *Lichen ruber* in den Vordergrund. Auf dem Ersten Internationalen Dermatologen-Kongreß 1889 in Paris behauptet KAPOSI, daß BESNIERS „*Pityriasis rubra pilaris*“ mit seinem „*Lichen ruber acuminatus*“ und damit mit HEBRAS „*Lichen ruber*“ identisch sei. Aber diese Meinung wird unter anderen von JAMIESON, HALLOPEAU, BOECK, MORRIS, BESNIER, Hans von HEBRA und UNNA abgelehnt.

1893 äußert von DÜRING: „Die *Pityriasis rubra pilaris seu Lichen ruber acuminatus Kaposi* ist klinisch und anatomisch kein *Lichen*, sondern eine Krankheit *sui generis*.“ In der Folgezeit mehren sich die Behauptungen, daß die *Pityriasis rubra pilaris* eine selbständige und vom *Lichen* zu trennende Krankheit sei. Auf dem Internationalen Medizinischen Kongreß in Rom 1894 erklärt NEISSER: „Die *Pityriasis rubra pilaris* (DEVERGIE-BESNIER) ist ein *morbus sui generis* und eine Form der Keratonosen, d. h. der mit essentiellen Verhornungsanomalien einhergehenden (erworbenen) Krankheiten.“ Doch waren damit die Begriffe nicht allgemein festgelegt, denn 1905 vertritt RIECKE den Standpunkt, daß (nach KAPOSI und JARISCH) der *Lichen ruber acuminatus Kaposi* identisch sei mit dem *Lichen ruber Hebrae* und der *Pityriasis rubra pilaris*. KREIBICH und ULLMANN treten hingegen für die Trennung beider Krankheitsbilder ein. Die Meinung der französischen Dermatologen in „*La Pratique Dermatologique*“ 1902 trennt beide Krankheiten als beziehungslos.

Nach 1910 vertritt die Mehrzahl der deutschen und ausländischen Autoren die Ansicht, daß die *Pityriasis rubra pilaris* eine vom *Lichen ruber* unabhängige Krankheit ist. Vor allem wird gegen KAPOSI'S Behauptung Stellung genommen, daß der *Lichen ruber Hebrae* mit der *Pityriasis rubra pilaris* identisch sei, da allein schon die geringe vorübergehende Verschlechterung des Allgemeinbefindens und die günstige Prognose *quoad vitam* bei letzterer in scharfem Widerspruch zu den schweren Allgemeinerscheinungen des *Lichen ruber* stehen, den HEBRA beschrieben hatte. (Von seinen 14 Fällen endeten 12 nach schwerem Marasmus letal, einer befand sich noch in Behandlung, der andere war — wenigstens vorübergehend — geheilt.) FRIBOES hingegen schreibt 1921 im „Grundriß der Histopathologie der Hautkrankheiten“ und ähnlich in der zweiten Auflage 1924: „Die sog. *Pityriasis rubra pilaris* sei nur nebenbei erwähnt, da sie z. T. wohl sicher mit dem *Lichen ruber acuminatus* vollkommen übereinstimmt, also als eigenes Krankheitsbild nicht gelten kann.“

Nach der mir zur Verfügung stehenden Literatur kann ich nur feststellen, daß die Meinungen — wenigstens bis zum Jahre 1924 — noch

immer geteilt sind und die Schüler getreulich die Ansicht ihrer Meister vertreten.

JULIUSBERG gibt 1931 eine klare Unterscheidung des *Lichen ruber* von der *Pityriasis rubra pilaris*, wobei er ersteren als eine vom *Corium* ausgehende Erkrankung von letzterer als einer solchen der *Hornhaut* trennt.

Die Vorgeschichte des Falles:

Tag der Aufnahme: 28. 2. 1946. Ottilie R., geb. 12. 3. 1933.

Familienanamnese:

Eine Tante der Patientin leidet an *Lupus vulgaris* des Gesichtes. Die übrigen Familienangehörigen der näheren und weiteren Verwandtschaft sind gesund und haben nie an Hautkrankheiten gelitten.

Eigene Anamnese: Im 6. Lebensjahre Masern. Im 7. Lebensjahre traten auf beiden Wangen kleine gerötete Fleckchen auf, auf welchen sich festhaftende Hornschuppen bildeten. Die Herde nahmen stetig flächenhaft zu. Ärztliche Behandlung mit verschiedenen Salben blieb ohne Erfolg. Im Laufe der nächsten Jahre breiteten sich die Effloreszenzen auf beide Ohr läppchen und über die Wangen bis auf den Hals aus. Außerdem entstanden derbe, follikuläre, verhornte Knötchen an der Streckseite beider Oberschenkel. Die Papeln standen dicht gesät auf geröteter Haut. Im Gesicht überwog von Anfang an die Rötung der Haut über die Schuppenbildung, während an den Beinen die verhornten Papeln im Vordergrund der Erscheinungen standen. Handteller und Fußsohlen waren nie befallen. Trotz aller Behandlung blieben die Hauterscheinungen unverändert. Die befallenen Stellen waren nie feucht. Schmerz oder Juckreiz fehlten völlig. Der Allgemeinzustand war nie beeinträchtigt. Die Menstruation ist noch nicht eingetreten.

Der Befund:

Der Allgemeinbefund:

Der Ernährungs- und Kräftezustand ist sehr gut. Es besteht eine ziemliche Heiserkeit, welche schon seit mehreren Wochen bemerkt wird. Die Mundschleimhaut ist blaß. Auf der Uvula sind einige grauweiße papulöse Verdickungen zu sehen. Die Tonsillen sind beiderseits blaß und mittelgroß. Die Zungenspitze ist am Mundboden fixiert. An den Lungen finden sich auskultatorisch und perkussorisch keine Besonderheiten. Die Grenzen sind gut verschieblich. Die Herzuntersuchung ergibt keinen krankhaften Befund. Der Spitzenstoß findet sich im fünften Intercostalraum einen Querfinger medial der Mamillarlinie. Die Bauchorgane zeigen keine pathologischen Resistenzen.

Der Lokalbefund:

Die Wangen sind beiderseits stark gerötet. Es besteht Symmetrie der Rötung, die scharf begrenzt ist. Auf der Höhe der befallenen

Hautfläche finden sich einige sehr fest haftende Hornschuppen, die beim Kratzen eine kleienförmige Abschuppung ergeben. Dazwischen sind überall Bündel von Teleangiectasien zu sehen. Die Ohrläppchen sind gerötet. Am Halse finden sich in flächenhafter Ausdehnung Herde von gleicher Beschaffenheit.

An der Vorderseite beider Oberschenkel erstreckt sich von der Leistenbeuge bis über das Knie eine dichte Anhäufung von verhornten konischen Papeln, aus denen zum Teil die Lanugohaare herauswachsen. Die zwischen den Knötchen gelegene Haut ist gerötet. Sie erinnert stark an eine *Cutis anserina*, und beim Darüberstreichen fühlt sie sich trocken und wie ein Reibeisen an. Stärkere Entzündungserscheinungen fehlen.

Die behaarte Kopfhaut, Handteller und Fußsohlen sind nicht befallen.

Differentialdiagnostisch kamen nach dem klinischen Befund in Frage: *Lupus erythematodes*, *Pityriasis rubra pilaris* und *Dyskeratosis follicularis vegetans* (DARIER).

Die am 19. 3. erfolgte Probeexzision, welche am Oberschenkel vorgenommen wurde, klärte die Diagnose. *Morbus Darier* konnte infolge Fehlens von *Corps ronds* und *Grains* ausgeschlossen werden. Die Differentialdiagnose gegen *Lupus erythematodes* wurde dadurch gesichert, daß sowohl kollagene als auch elastische Elemente unverseht vorgefunden wurden und die vorhandene Infiltration relativ geringfügig war.

Die Behandlung wurde am 28. 2. mit einem *Kalium permanganicum*-Bad eingeleitet. Örtlich kam *Salicyl-Eucerin* zur Anwendung.

Die klinische und röntgenologische Untersuchung am 2. 3. ergab keinen Hinweis auf eine aktive Tuberkulose der Lungen.

Wegen der bestehenden Heiserkeit wurde die Patientin am 7. 3. ambulant der Hals-Nase-Ohren-Klinik überwiesen. Man stellte eine hochgradige *Rhinitis atrophicans* mit massenhaft fötiden Ozaenaborken in der Nase fest. Auch fand sich eine *Pharyngitis sicca*, die sich bis in den Bereich des Kehlkopfes fortsetzt.

Zum Ausschluß einer syphilitischen Infektion wurde eine Wassermannsche Reaktion angesetzt, die einschließlich der Nebenreaktionen negativ ausfiel.

In der Folgezeit lösen sich die Hyperkeratosen. Die lokalen Rötungen der Haut lassen nach. Am 16. 3. beginnt eine protrahierte Vitamin-C-Behandlung, in deren Anschluß *Calcium gluconicum* gegeben wird. Am 19. 3. erfolgt die Probeexzision. Bevor ich jedoch auf die nähere Beschreibung des histologischen Befundes der einzelnen Hautschichten eingehen, möchte ich eine Übersicht über die gesamte *Epidermis* geben.

Erklärung der Abbildungen siehe Text.



Falk fecit

Abb. 1: Vergr. 82fach



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556033_0122



Abb. 2: Vergr. 384fach

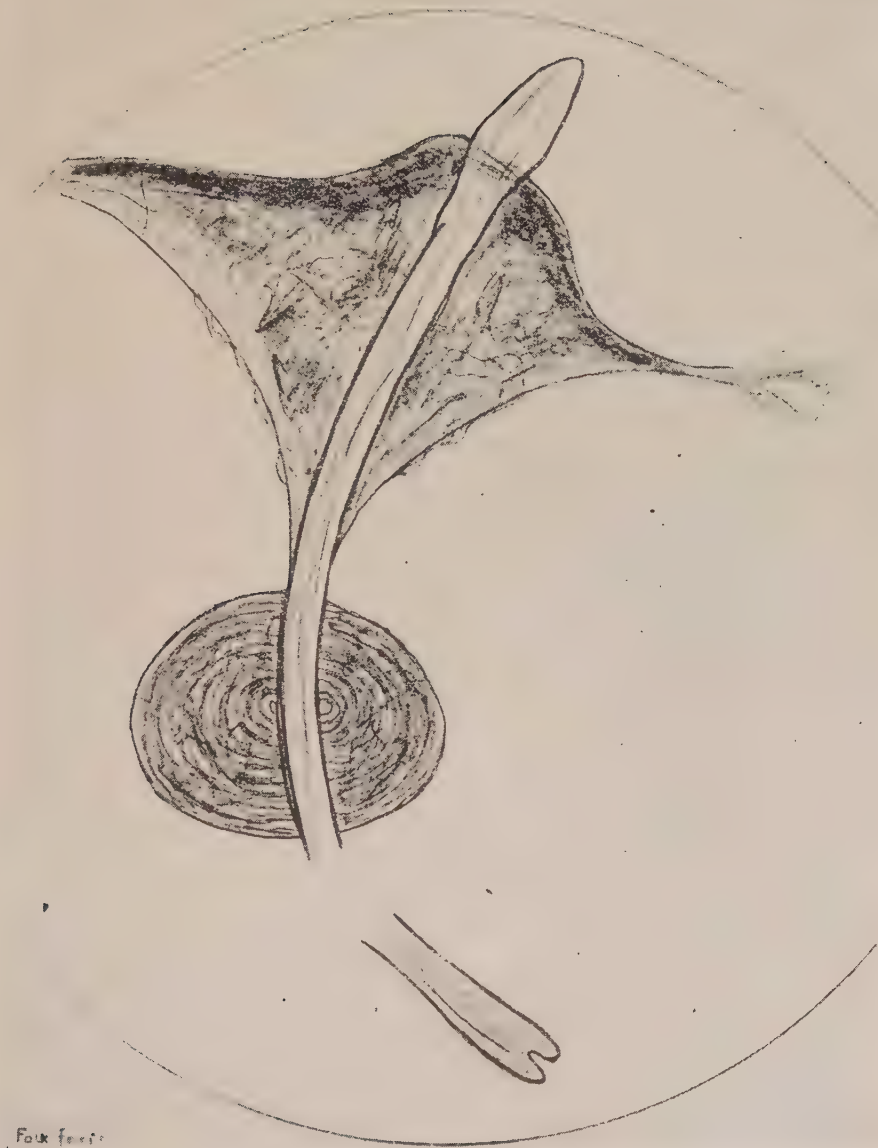


Abb. 3: Vergr. 110fach, Nativpräparat

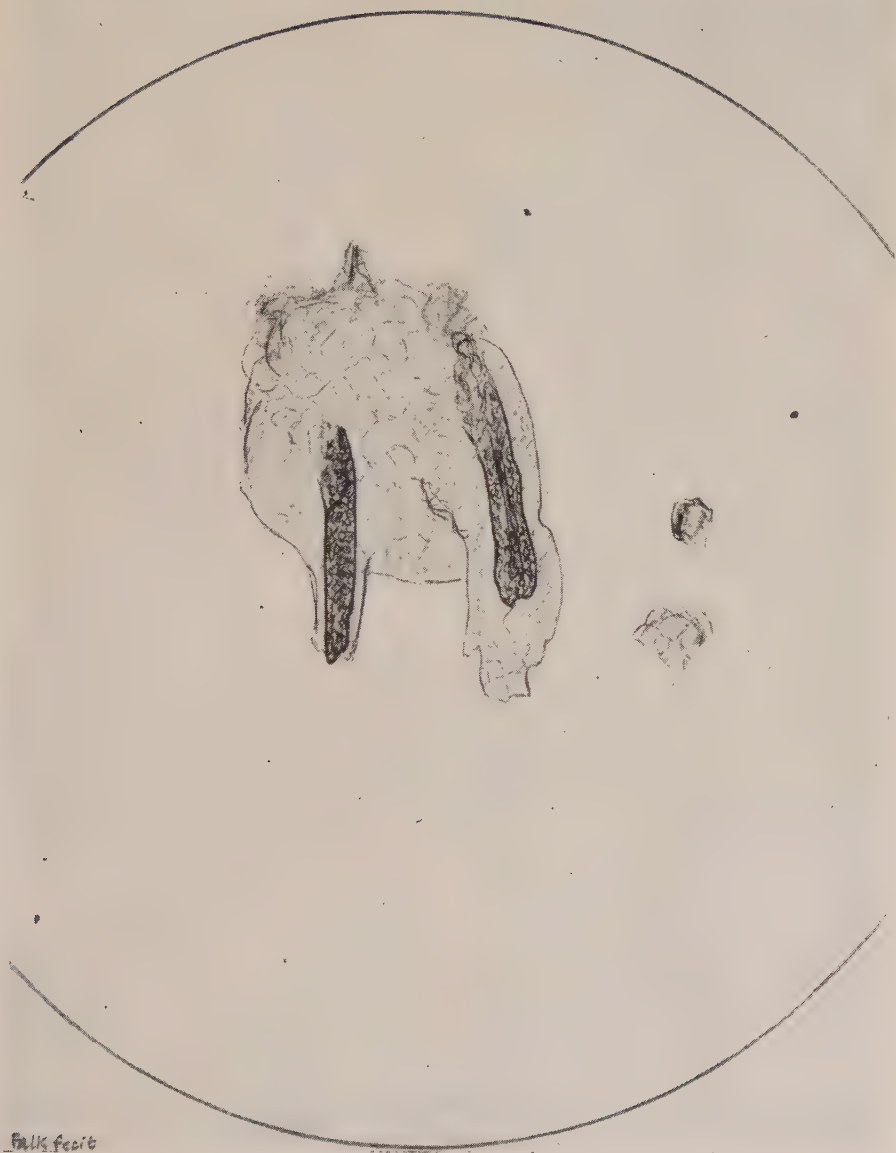


Abb. 4: Vergr. 110fach, Nativpräparat

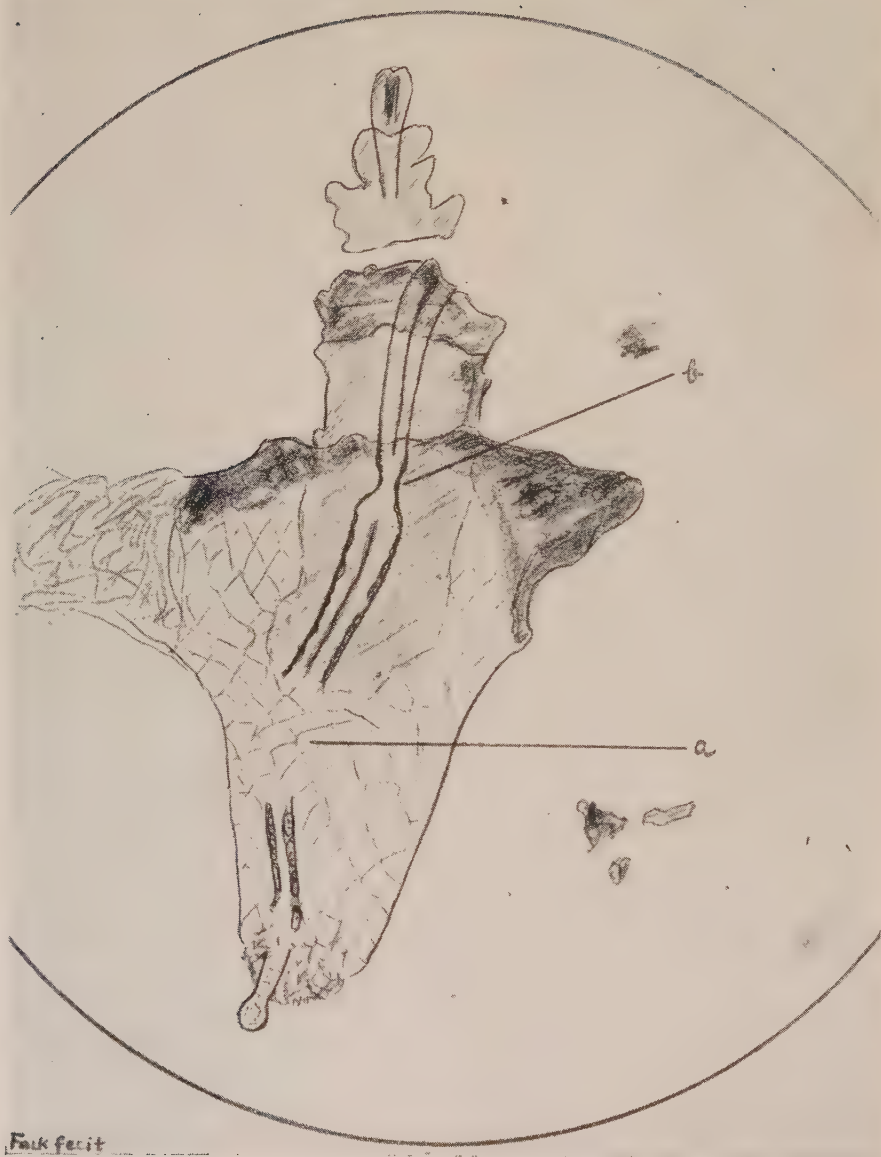


Abb. 5: Vergr. 110fach, Nativpräparat

Es zeigt sich zunächst eine erhebliche Verbreiterung der *Epidermis* im ganzen, die zum großen Teil durch eine Verdickung des *Stratum corneum* bedingt ist. An einigen Stellen aber verschwindet die Hornschichte völlig. Hier geht das *Rete Malpighi* langsam in eine scheinbar homogene Schichte über, in der die einzelnen Epidermislagen nicht mehr zu unterscheiden sind (s. Abb. 1). Bei stärkerer Vergrößerung zeigen sich in ihr jedoch einzelne, offensichtlich gequollene Retezellen, deren zentraler Kern einen deutlichen breiten Hof und deren Plasma stellenweise kleinkörnige Granula zeigt. Diese liegen mancherorts auch außerhalb der Zellen gehäuft, zum mindesten läßt sich eine Zellgrenze hier nicht mehr nachweisen.

Im Bereiche dieser Stellen, die sich über das Niveau der Haut erheben, zeigt sich eine solch starke Rundzelleninfiltration, wie sie sonst in den Präparaten bei weitem nicht gefunden wird. Die Rundzellen kommen aus den oberen *Corium*gefäßen und lassen ihren Weg bis zu diesen ihren Ursprungsstellen deutlich verfolgen. Im vorliegenden Infiltrationsgebiet, das stark ödematös erscheint, finden sich nun meist noch solide Kapillarsprossen und Fibroblasten. Auf Grund dieser hyperplastischen Bindegewebswucherung ist anzunehmen, daß es sich hier um eine Granulationszone handelt, die vielleicht infolge vorausgegangenen Kratzdefektes oder durch die bereits begonnene Behandlung hervorgerufen wurde.

Vielfach wechseln Abschnitte verlängerter und verbreiteter Epithelzapfen mit ausgedehnten papillenfreien Räumen ab. Die Retezapfen sind teilweise etwas verlängert in schmaler Form vorgetrieben, teilweise aber auch breit und haben die Papillen zusammengedrückt. Stellenweise sind alle Epidermisschichten stark verdünnt, und hier ist die basale Begrenzung unscharf. Über diesen Stellen findet sich Parakeratose, und unter ihnen reicht das Infiltrat bis zur Epidermis. In manchen Epidermiszapfen zeigt sich eine zwiebelartige Hyperkeratosenbildung.

Die einzelnen Schichten:

Das *Stratum corneum* ist um ein mehrfaches der Norm vergrößert und besteht aus übereinandergelagerten, lockeren, regelrecht verhornten Lamellen. Stellenweise, aber auf kurze Strecken beschränkt und im ganzen wenig, findet sich Parakeratose mit zwei bis drei Reihen flacher Kerne. Hier erscheint die Hornschichte nicht so breit wie sonst.

Das *Stratum lucidum* läßt sich meist nicht nachweisen, ist aber an wenigen Stellen stark verbreitert.

Das *Stratum granulosum* zeigt bald atrophische, bald hypertrophische Zustände, ist durchweg gut gefärbt und setzt sich deutlich von der Stachelzellschichte ab. Es ist im allgemeinen ein- bis zweireihig, doch

finden sich auch einzelne Stellen, die bis zu vier Reihen aufweisen. Die Zellen sind rhombisch oder mehr schmal und lang und sehr reich an großkernigem Keratohyalin. Stellenweise sind noch Kerne vorhanden; dann zeigen sie einen breiten hellen Hof und sind anscheinend gequollen. Einige Zellen haben eine zentrale Aufhellung, während andere nur als dicke Farbschollen zu erkennen sind. Häufig ist deutliches Ödem zwischen den Zellen festzustellen. Stellenweise ist das *Stratum granulosum* verschmälert oder es fehlt ganz. Über diesen Stellen findet sich die Parakeratose.

Im *Stratum spinosum* zeigt sich deutliches Ödem in den Interzellularspalten. Stellenweise sind die Kerne zentral aufgehellte, am Rande aber scharf gegen das Protoplasma abgegrenzt. Es besteht offensichtlich Kernquellung. Mancherorts liegen die Kerne sichelförmig am Rande der Zellen, und der Hauptteil der Zelle ist mit Ödem gefüllt.

Die Stachelzellschichte ist im allgemeinen mäßig verbreitert, erreicht aber an einzelnen Stellen infolge akanthotischer Wucherung bis zu fünfzehn Zellreihen (s. Abb. 2). Hier stehen die schmalen, anscheinend zusammengedrückten Zellen mit sehr schmalen Kernen senkrecht zur Oberfläche und bilden geradezu Zellsäulen, während sonst die basale Zellschichte dem *Stratum germinativum* breit aufliegt und die über ihr liegenden Zellen teils rund, teils polyedrisch sind und stellenweise einen deutlichen Hof um ihre Kerne zeigen. Gegen das *Stratum granulosum* hin werden Kerne und Protoplasma immer blasser und nehmen an Durchsichtigkeit und Homogenität zu. Die Kerne werden allgemein rund und zeigen deutliche Kernkörperchen. Dicht unter dem *Granulosum* werden die Konturen unscharf.

Die von HAVAS mitgeteilte Beobachtung, nach der bei der *Pityriasis rubra pilaris* die Zellen des *Spinosum* ihrer Stacheln verlustig gehen, fand sich nicht bestätigt. Bei Immersion zeigt sich, daß die Interzellularbrücken immer vorhanden sind mit Ausnahme der dem *Granulosum* nahegelegenen Schichte, wo die Einzelelemente, wie erwähnt, sich nicht mehr genau gegeneinander abgrenzen lassen und das Vorhandensein der Stacheln nicht mit Sicherheit behauptet werden kann. Stellenweise finden sich Vakuolen in der Stachelzellschichte. In manchen Zellen sind die ovalen Kerne an einem Pol ausgehöhlt, so daß sie wie Pantoffeln aussehen.

Die von verschiedenen Autoren (GANS, HAVAS, HODARA u. a.) angegebene rege Kernteilung ließ sich in vorliegenden Präparaten nur in einzelnen basal gelegenen Zellen nachweisen.

Das unregelmäßige *Stratum basale* ist im allgemeinen deutlich gegen das *Corium* abgegrenzt. Die Zylinderzellenschichte färbt sich intensiver als die der Stachelzellen. Teils sind die Zellen normal zylindrisch mit runden basalen Kernen, teils aber auch erscheinen sie dichter zu-

sammengepreßt und deutlich vermehrt. Hier sind die Kerne sehr schmal, und darüber treten die oben erwähnten schmalen Zellsäulen auf. Eine klare Abgrenzung gegen das *Stratum spinosum* ist hier nicht möglich. Auch an diesen Stellen finden sich die Interzellularspalten offensichtlich erweitert.

Da, wo die Zellen dichter aneinander stehen, erscheint das *Stratum basale* mancherorts wie ausgefranst, ist aber noch deutlich gegen das *Stratum papillare* abgesetzt. Unscharf wird die Grenze lediglich an den Stellen, wo die Rundzelleninfiltration das *Stratum basale* erreicht.

Das *Stratum papillare* ist stellenweise fleckförmig infiltriert. Die Infiltration, überwiegend aus Lymphozyten, sonst aus Bindegewebszellen bestehend, ist zum *Stratum reticulare* hin unregelmäßig begrenzt und reicht an einigen wenigen Stellen bis in dieses hinein. Vor dem *Stratum basale* lassen die Rundzellen im allgemeinen einen schmalen Saum frei; nur da, wo die Grenze *Epidermis-Corium* unscharf ist, erreichen sie die Oberhaut und dringen in sie ein. Stellenweise finden sich hier Vakuolen, die teils im *Papillare*, teils im *Basale* liegen. Diese Lücken treten nur über den Papillen auf, von denen einige ödematös erscheinen und über denen sich Parakeratose findet. Die infiltrativen Zellansammlungen sind streng an die Gefäße gebunden, die nur wenig erweitert sind. Die Rundzellen lassen deutlich ihren Weg zur Epidermis hin erkennen. Von einer diffusen Infiltration ist nichts zu sehen.

Die kollagenen Fasern sind allgemein erhalten; auch die elastischen Elemente finden sich, sind jedoch an Stellen stärkerer Infiltration gering geworden.

Die Papillen sind teilweise verschmälert. Wie schon bemerkt, fällt der Wechsel zwischen Abschnitten vergrößerter Epithelzapfen und papillenfreien Räumen auf.

Das *Stratum reticulare* zeigt im allgemeinen normale Verhältnisse. Kollagene und elastische Elemente erscheinen nicht verändert. In unmittelbarer Umgebung der Schweißdrüsen finden sich Fettzellen. Die Schweißdrüsen zeigen normale Struktur; ihr deutlicher Ausführungsgang ist normal oder wenig erweitert.

Die Geringfügigkeit der Veränderungen im *Corium* gilt, wie oben schon gesagt, als Hauptbeweis für die *Pityriasis rubra pilaris* bei ihrer Abgrenzung gegen den *Lichen ruber*.

Das besondere Augenmerk galt bei der Untersuchung den Haaren und damit ihren Follikeln und Anhangsgebilden, da ja deren Veränderungen typisch für die *Pityriasis rubra pilaris* sind und derselben bezüglich der Lokalisation den Namen gegeben haben.

Die Follikelöffnungen sind stark trichterförmig erweitert und mit Hornmassen ausgefüllt, wie denn die Hyperkeratose an diesem Ort ihren Höhepunkt erreicht. Offensichtlich dringen die Hornschichten vom Rande her in den Follikel ein und komprimieren ihre Umgebung, denn die umliegenden Zellen sind samt ihren Kernen flach und wie breitgedrückt. Stellenweise scheinen auch die Talgdrüsenöffnungen an dem Verhornungsprozeß beteiligt zu sein, denn in einem Nativpräparat, welches ich in Abb. 3 wiederzugeben versucht habe, zeigt sich eine zwiebelschalenartige Hornbildung, die sich in Höhe der Talgdrüsen einmündung in den Follikel befindet. Aber auch nach oben schieben sich die Hornmassen vor und bilden so den Konus, aus dem das Haar hervorragt.

In der Umgebung der Follikel und der Talgdrüsen findet sich eine spärliche Rundzelleninfiltration. Die Talgdrüsen zeigen normale Verhältnisse. Der *Musculus arrector pili* ist — wohl infolge des durch die pathologische Verhornung hervorgerufenen Widerstandes am Talgdrüsenausgang — hypertrophisch.

Die von HERXHEIMER-HOFMANN gemachte Mitteilung, nach der es in der Umgebung des Follikels zu Riesenzellbildungen kommen soll, fand sich im vorliegenden Falle nicht bestätigt.

Nach JULIUSBERG scheidet ein Hornkegel immer nur je ein Haar ein. Wie jedoch in Abb. 4 dargestellt, fand sich in den mir vorliegenden Präparaten ein Konus, der zweifellos zwei Lanugohaare enthält.

Bezüglich der Einwirkung der Hyperkeratinisierung auf das Haar selbst ist UNNA der Meinung, das Haar leide nicht direkt, sondern indirekt; es werde entweder im Trichter zurückgehalten, geknickt oder spiralgewunden oder es fiele aus. Nach Abb. 5 darf aber doch angenommen werden, daß die Hornmassen direkt schädigend auf das Haar einwirken. Es besteht kein Zweifel, daß es sich in vorliegendem Präparate um einen Hornkonus und um ein Haar handelt, das bei a) offensichtlich unter der Einwirkung der Hyperkeratinisierung bereits in seiner Kontinuität getrennt ist, während dieser Zustand bei b) in der Entwicklung begriffen ist.

Zum besseren Verständnis der exsudativ – proliferativ – hyperplastischen Vorgänge bei der Pityriasis rubra pilaris schließt man sich am besten den Gedankengängen UNNAS an. UNNA unterscheidet zunächst die lokalen Infektionskrankheiten der Haut — zu diesen rechnet er auch die *Pityriasis rubra pilaris* — von den allgemeinen Infektionskrankheiten mit symptomatischen Hauterkrankungen. Für die ersteren stellt er zwei Hauptgruppen auf, „je nachdem die Keime in der Oberhaut sitzen (resp. postuliert werden müssen) oder in der Kutis“. Zur Oberhaut gehören auch deren Anhangsgebilde.

Nur damit, daß das schädigende Agens, über dessen Charakter und Herkunft wir noch nichts wissen, an die Elemente der Oberhaut ge-

bunden ist, lassen sich die hierdurch bedingten pathologischen Veränderungen — die Hyperkeratose, die teilweise Parakeratose, die Entzündungserscheinungen im Corium an der Epidermisgrenze und in der Epidermis selbst — verstehen. Durch den dauernd oberflächlichen Sitz der Keime ist zum einen der meist gutartige Charakter der Erkrankungen, zum anderen die Tatsache erklärt, daß nur leichte Formen der Entzündung vorkommen. Zu diesen zählt UNNA eine geringe Exsudation, die oft nur in ödematösen Veränderungen der Epithelzellen und ihrem gesteigerten Wachstum zum Ausdruck kommt. Je nach der Menge des vorhandenen Exsudates ergeben sich in der Gruppe der infektiösen Oberhauterkrankungen zwei Untergruppen: die feuchten und die trockenen Hautkatarrhe. Zu den trockenen Formen wäre die *Pityriasis rubra pilaris* zu zählen. Obschon ihre Infektiosität bisher noch nicht erwiesen ist, läßt sie sich doch auf Grund des anatomischen und klinischen Befundes hier einordnen. Nach der chemotaktischen Lehre von der Entzündung werden die reaktiven Elemente an den Ort des Entzündungsreizes gelockt. Da nun die Epidermis keine Gefäße besitzt, so müssen die flüssigen oder mehr oder weniger festen beweglichen Teile aus den Kapillaren des Corium kommen. Im vorliegenden Falle ist der Entzündungsreiz anscheinend nicht sehr stark; denn die der Oberhaut und ihren Anhangsgebilden naheliegenden wenig erweiterten Gefäße vermögen offensichtlich genügend darauf zu reagieren, so daß es in den tieferen Schichten des Corium zu keinerlei Entzündungserscheinung kommt. *Epidermis* und *Stratum papillare* erscheinen also — wie auch bei anderen Oberhauterkrankungen — als Einheit, und diese Tatsache hat KROMAYER veranlaßt, von beiden als der „*Parenchymhaut*“ zu sprechen.

Die „trockenen Katarrhe“ sind nun nur makroskopisch trocken. Sie enthalten genau wie die „feuchten Hautkatarrhe“ Feuchtigkeit, aber eben viel weniger, so daß sie nur ausreicht, Anomalien der Verhornungsgrenzen zu zeitigen, nicht aber, Nässen der Hautoberfläche zu bewirken. Denn anscheinend bewirkt doch eine abnorme Feuchtigkeit einen Mangel in der Keratohyalinbildung und damit ein Erhaltenbleiben der Kerne in der Hornschichte, das wir als „Parakeratose“ bezeichnen. Andererseits kann der Feuchtigkeitsgrad zu gering sein, um eine Parakeratose hervorzurufen. Dann kommt es eben nur zu geringerer Sprödigkeit und größerer Kohärenz der Hornschichte und damit zu Schuppenauflagerungen.

So läßt sich auch verstehen, warum sich in den vorliegenden Präparaten nur über superpapillären Räumen, unter denen die Papillen ödematös erscheinen und die Rundzelleninfiltration bis an die Epidermis und in sie hineinreicht, eine Parakeratose findet, eben weil an den anderen Orten die Feuchtigkeit nur ausreicht, eine einfache Hyperkeratose zu erzeugen. Damit wäre anzunehmen, daß über den ge-

nannten Papillen der Entzündungsreiz stärker ist als sonst in der Epidermis, denn an anderen Stellen, an denen die Oberhaut breiter als in den superpapillären Räumen ist und man infolgedessen vermuten könnte, daß hier auf Grund der größeren Fläche das Exsudat sich mehr verteile und zur Parakeratosenbildung daher nicht mehr genüge, lassen die Lymphozyten einen deutlichen Saum unter dem *Stratum basale* frei.

Bezüglich der Schleimhautaffektionen bei *Pityriasis rubra pilaris* finden sich in der Literatur widersprechende Angaben. KERL kommt zu dem Ergebnis, daß das Befallensein der Schleimhaut derart selten ist, daß keinerlei Schlüsse auf die Grundkrankheit zu ziehen seien. Demgegenüber ist LANG (nach TRAUTMANN) der Meinung, daß die Mundschleimhaut häufig ergriffen sei, „sei es durch Bildung weißlicher Knötchen oder mehr diffus leukoplakischer Veränderungen“. NIELSEN berichtet über eine generalisierte *Pityriasis rubra pilaris*, bei der er ausgebreitete leukoplasiforme Affektionen der verschiedenen Schleimhäute fand, von denen er besonders leukoplakische Veränderungen an der Basis der Uvula hervorhebt.

TRAUTMANN erwähnt einige Fälle, bei denen eine *Pharyngitis* gefunden wurde; doch geht aus dem Bericht nicht klar hervor, wie weit der Verfasser den *Lichen ruber acuminatus* mit der *Pityriasis rubra pilaris* identifiziert. Im vorliegenden Falle ist die bestehende *Pharyngitis* wohl mit Sicherheit als Folge der *Ozaena* anzusehen.

Wie schon gesagt, ist über die Ätiologie der *Pityriasis rubra pilaris* nichts bekannt. Nach VIGNOLO-LUTATI handelt es sich um eine neurotrophische Störung; GANS vermutet eine kongenital begründete Verhornungsanomalie. MILIAN fand in einem hohen Prozentsatz seiner Kranken eine wenig virulente oder latente Tuberkulose der Kranken selbst oder ihrer nächsten Verwandten. Er behauptete infolgedessen, die *Pityriasis rubra pilaris* entstehe auf tuberkulöser Grundlage. Hier ließe sich der in dieser Dissertation beschriebene Fall vielleicht einordnen, da ja eine Tante der Patientin an *Lupus vulgaris* leidet. Es sei jetzt noch der weitere Verlauf der Erkrankung bis zum Abschluß vorliegender Arbeit erwähnt.

Eine interkurrente Pneumonie konnte innerhalb dreier Tage mit peroralen Sulfonamid-Gaben und Brustwickeln beherrscht werden.

Infolge der Salicyl-Therapie lösten sich die Hyperkeratosen. Da diese Behandlung aber nur symptomatisch war, mußte versucht werden, kausal-therapeutisch vorzugehen.

In der Literatur finden sich diesbezüglich — von wenigen Ausnahmen abgesehen, wo einige Autoren gute Erfolge der Arsenapplikation in großen und protrahierten Dosen verzeichnen — keine ermutigenden Mitteilungen. Im Gegenteil: die Prognose *quoad sanationem* wird allgemein ungünstig gestellt.

Es wurde nun in vorliegendem Falle eine Röntgen-Bestrahlung der befallenen Stellen an den unteren Extremitäten begonnen. Die Patientin bekam folgende Dosen:

linkes Knie:	3. 5. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter
	11. 5. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter
	3. 6. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter
	3. 6. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter
rechtes Knie:	7. 5. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter
	14. 5. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter
beide Oberschenkelinnenseiten:			
	3. 7. 46:	150 r	1 mm Aluminiumfilter

Die Bestrahlung der Oberschenkel wird entsprechend fortgesetzt. Über einen Erfolg dieser Behandlung kann naturgemäß jetzt noch nichts gesagt werden.

Bei Nachforschungen über früher in der Klinik diagnostizierte Fälle von *Pityriasis rubra pilaris* konnte folgendes festgestellt werden: Zur Verfügung standen die Krankenbücher der Frauenstation vom 18. 6. 1923 ab, die der Männerstation vom 9. 7. 1925 ab. Dreimal fand sich die — allerdings jedesmal mit Fragezeichen versehene — Diagnose „*Pityriasis rubra pilaris*“. In einem Falle handelte es sich um eine Patientin, die nicht wieder zur Behandlung erschien, im anderen um einen Patienten, der ebenfalls nicht wiederkam. Der dritte Fall betraf gleichfalls einen Mann, bei dem später aber die Diagnose „*Pityriasis rubra pilaris*“ fallen gelassen wurde.

Zusammenfassung

In vorliegender Arbeit wird eine historische Übersicht über die Entwicklung des Begriffes der *Pityriasis rubra pilaris* gegeben. An Hand des Krankheitsfalles und der dabei gewonnenen histologischen Präparate folgt eine Beschreibung des mikroskopischen Bildes der pathologisch veränderten Haut in ihrer Gesamtheit wie in ihren einzelnen Schichten. Durch fünf Abbildungen wird versucht, die Beschreibung zu verdeutlichen und neue, in der Literatur bisher nicht mitgeteilte Beobachtungen aufzuzeigen. Es wird ferner — unter der in vorliegender Arbeit gegebenen Voraussetzung, daß es sich bei der *Pityriasis rubra pilaris* um eine Infektionskrankheit handelt — der Versuch unternommen, den Sitz des hypothetischen Erregers in der Oberhaut festzulegen.

Zum Schluß möchte ich Herrn Prof. Dr. RUETE auch an dieser Stelle für die freundliche Überlassung der Arbeit und ihre Durchsicht meinen aufrichtigen Dank aussprechen. Besonderen Dank schulde ich ebenso Frau Dr. BASTERT und Herrn Dr. AMMICH für ihre lebenswürdige Hilfe.

Literatur

- Archiv für Dermatologie und Syphilis, 105. Band, L. NIELSEN: Generalisierte Pityriasis rubra pilaris.
- H. FINKELSTEIN, E. GALEWSKY, L. HALBERSTAEDTER: Hautkrankheiten und Syphilis im Säuglings- und Kindesalter.
- W. FRIBOES: Atlas der Haut- und Geschlechtskrankheiten, zugleich ein Lehrbuch.
— Grundriß der Histopathologie der Hautkrankheiten, 1. Aufl. 1921 und 2. Aufl. 1924.
- O. GANS: Histologie der Hautkrankheiten.
- K. HERXHEIMER, E. HOFMANN: Die Hautkrankheiten.
- G. HONIGMANN: Praktische Differentialdiagnostik, Differentialdiagnostik der Hautkrankheiten, bearbeitet von P. TACHAU.
- J. JADASSOHN: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Band VII/2, bearbeitet von F. JULIUSBERG; Band X/1, bearbeitet von F. VIEL.
- A. JESIONEK: Biologie der gesunden und kranken Haut.
- M. JOSEPH: Lehrbuch der Hautkrankheiten.
- M. KAPOSI: Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten.
- J. KYRLE: Histobiologie der menschlichen Haut und ihrer Erkrankungen.
- F. MRACEK: Atlas und Grundriß der Hautkrankheiten.
- J. ORTH: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Erg.-Band, II. Teil: Die Histopathologie der Hautkrankheiten, bearbeitet von P. G. UNNA.
- G. TRAUTMANN: Die Krankheiten der Mundhöhle und der oberen Luftwege bei Dermatosen.
- A. WOLFF, P. MULZER: Lehrbuch der Hautkrankheiten.
-

Lebenslauf

Am 26. März 1922 wurde ich als vierter Sohn des damaligen Gymnasial-Zeichenlehrers Heinrich Falk und dessen Ehefrau Amanda, geb. Diehl, zu Hersfeld geboren.

Nach einem Grundschulunterricht von vier Jahren trat ich Ostern 1932 in die Sexta des Staatlichen Gymnasiums zu Hersfeld ein. Am 10. Januar 1940 erhielt ich auf Grund der nachgewiesenen Einberufung zum Wehrdienst die Reife vorzeitig zuerkannt.

Ich studierte in Marburg, Berlin und Würzburg, wo ich am 24. Juli 1943 die ärztliche Vorprüfung bestand, später in Straßburg i. E., Königsberg (Pr.), Würzburg und Marburg, wo ich am 17. Februar 1947 das ärztliche Staatsexamen ablegte.

Meine akademischen Lehrer waren:

in Berlin: Diels, Fahrenholz, Feuerborn, Heischkel, Koller, Landt, Leuchs, Ranke, Stieve, Tiede, Trendelenburg;

in Königsberg: Bürgers, Franke, Greifenstein, Hantschmann, Hetzar, Krauspe, Läwen, von Mikulicz-Radecki, Rohrschneider, Simon, Zipf;

in Marburg: Alverdes, Becher, Claussen, Eigler, Grüneisen, Grüter, Habs, Jakobshagen, Klein, Mondry, Rosemann, Ruete, Ruland, Schenk, Schlieper, Schuermann, Strecker, Versé, Viefhues, Villinger, Wiedhopf;

in Straßburg: Busse, Dieker, Haagen, Kaiserling, Keller, Klinge, v. Plehwe, Wolbergs, Zukschwerdt;

in Würzburg: Ackermann, Bockemüller, Elze, Fahr, Flury, Gauß, Grafe, von Hayek, Hoede, Just, Münch, Oberdisse, Opitz, Ortmann, Passow, Reiferscheidt, Rietschel, Schleip, Schmidt, Schöberl, Seyfert, Tropp, Wöhlisch.